Aus der Chirurgischen Klinik der Universität des Saarlandes
Direktor: Prof. Dr. med. H. Lüdeke

Das Auftreten von Konkrementen beim Gallenpfropfensyndrom des Frühgeborenen

(Diagnostische und therapeutische Probleme der konservativen und operativen Behandlung)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität des Saarlandes

vorgelegt von

Manuel Toledo

Dekan: Prof. Dr. med. Witter
Referent: Prof. Dr. med. Lüdeke

1968

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität des Saarlandes
Direktor: Prof. Dr. med. H. Lüdeke

Das Auftreten von Konkrementen beim Gallenpfropfensyndrom des Frühgeborenen

(Diagnostische und therapeutische Probleme der konservativen und operativen Behandlung)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität des Saarlandes

vorgelegt von

M a n u e l T o l e d o

Dekan: Prof. Dr. med. Witter
Referent: Prof. Dr. med. Lüdeke

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Die mündliche Promotionsprüfung wurde am 19. Dezember 1968 abgelegt.

Meiner Frau gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552721_0057

INHALTSVERZEICHNIS

Seite	
1 - 33	EINLEITUNG
4 - 6	ZUR ÄTIOLOGIE
7 - 13	EIGENER FALL
14- 16	DISKUSSION
17- 19	DIAGNOSTISCHE UND THERAPEUTISCHE PROBLEME
2o	ZUSAMMENFASSUNG
21- 26	LITERATURVERZEICHNIS

Das Auftreten von Konkrementen beim Gallenpfropfen-syndrom des Frühgeborenen. (Diagnostische und therapeutische Probleme der konservativen und operativen Behandlung).

Der anhaltende Verschlußikterus des Neugeborenen bleibt auch heute noch eines der schwierigen Probleme der klinischen Paediatrie, einerseits wegen der zunächst auftauchenden aetiologischen und diagnostischen Unsicherheit, andererseits dann auch wegen der Entscheidung zur weiteren chirurgischen Abklärung des Krankheitsbildes. (Y - Y. HSIA 1952)

Im Rahmen der pathologischen Vorgänge dieses Symptomenkomplexes wird in der Weltliteratur dem Begriff des " inspissated, bile syndrome ", (Gallenpfropfensyndrom) immer mehr Bedeutung zugemessen.

Der Begriff " inspissated bile " wurde erstmals 1891 von THOMPSON gebraucht bei der Beschreibung von mikroskopischen Praeparaten bei der biliaeren Cirrhose der Leber.

LADD gab 1928 dem Begriff einen erweiterten Sinn, indem er damit den Zustand der eingedickten Galle oder Mucosaschleimes im makroskopischen Praeparat der Leber und abführenden Gallenwege meint.

Der Begriff " inspissated bile syndrome " wurde 1952 von HSIA et. al. eingeführt, um das Krankheitsbild von 53 Kindern zu beschreiben. Von diesen litten 23 an einer Blutgruppenunverträglichkeit, (Erythroblastose) während die Ätiologie bei weiteren 3o Fällen ungeklärt blieb.

Die Autoren sind sich einig, daß diese Symptomatologie im ersten Trimenon des Neugeborenenalters auftritt. (DITTMER, A.) Weiterhin handelt es sich meist um Frühgeborene mit Blutgruppenunverträglichkeit oder Dyspepsie. Es bestanden Ikterus und Hepatomegalie, während Splenomegalie nicht immer beobachtet wurde. Der Grad der Acholie war stärkeren Schwankungen unterworfen. Die Laboruntersuchungen zeigten Erhöhung des Gesamtbilirubins, der alkalischen Phosphatase und der Transaminasen. Das Blutbild war uncharakteristisch, der Coombstest je nach Grundkrankheit positiv oder normal. Pathologische E. Coli-Keime und Salmonellen wurden vereinzelt in den bakteriologischen Stuhluntersuchungen und Duodenalsaftproben nachgewiesen. Histologisch ließen die durch Leberpunktion gewonnenen Praeparate mittelmässige Fibrose und Wucherung der canaliculi hepatici und Zellnekrosen, sowie ab und zu Gallenzylinder erkennen.

Beim Krankheitsbild des " inspissated bile syndrome " im Neugeborenenalter wird in einigen Fällen auch das Vorhandensein von Konkrementen in den abführenden Gallenwegen beschrieben. Es handelt sich um folgende Veröffentlichungen aus jüngster Zeit:

1) ULIN.A.W. a) 2 Tage
b) 1o Wochen
Säugling (Cholelithiasis und Perforation der Gallenblase)

2) SNYDER

3) TÖRNAI.A. a) 1 Monat (Cholelithiasis und Cholecystitis
b) 3 Monate (Dystrophie und Cholecystiti

4) STEIN.H. : a) 15 Tage (Cholecystitis, multiple Leberabszesse auf der Basis einer Pyelonephritis AK.)

b) 3o Tage (Gastroenteritis)

c) 2 Tage (Bronchopneumonie)

5) CATES : 8 Wochen (Cholecystitis und Perforation der Gallenblase)

6) KREBS.H. : 2 Monate (gallige Peritonitis, perforierte Choledochusstein.)

In allen Fällen wurde " eingedickte Galle " in den abführenden Gallenwegen gefunden.

Zur Ätiologie.

Ätiologisch ist noch nicht genau geklärt, wie es letztenendes zu einer Eindickung der Gallenflüssigkeit kommen kann. Ebenso wenig ist die Ursache der Steinbildung und die Natur einer etwaigen Beziehung zwischen dieser und einer vorhergehenden Galleneindickung geklärt.

Folgende Hypothesen werden in diesem Zusammenhang vertreten, LAWLER, AHRENS und SEIDDER fordern eine kongenitale Verstopfung der Gallenwege als primäre Ursache für eine Konkrementbildung. Diese Meinung vertreten auch FORSHALL, RICKHAM und WÖLKER.

WALKER studierte in diesem Zusammenhang Geschlecht, Rasse und anatomische Anomalien. Derselbe Autor mißt zusammen mit RANKIN den die Dyskinesien fördernden Umständen besondere Bedeutung bei ; zusammen mit TESLER weist er auch auf

1) dehydrierende Faktoren
2) genetische Faktoren
3) konstitutionelle Faktoren

hin; mit SODEMAN erörtert WALKER auch Fehler und mangelhafte Zusammensetzung der Gallensalze. Letztlich faßt er auch eventuelles Vorhandensein von Agglutininen ins Auge, die eine Ausfällung der Gallensalze unterstützen können.

ULIN et. al. bestehen darauf, daß sowie beim Erwachsenen bei der Gallenflußstörung und Konkrementbildung mehr metabolische und funktionelle Störungen eine Rolle spielen, auch bei Kindern lokale und generalisierte Infektionen diese Vorgänge begünstigen können.

Sehr einleuchtend erscheint die Theorie von H. STEIN und C. ISAACSON, die biochemischen Störungen der Leberzellen und eine daraus resultierende Verlangsamung der Blutdurchströung durch die Leber, einer Cholestase vorauszuschicken. ROTHNER A.D. et. al. glauben, daß multiple Bluttransfusionen bei Kindern mit haemolytischer Anaemie eine spätere Steinbildung begünstigen können. Der Mechanismus zwischen Bluttransfusionen und Steinbildungen ist ungeklärt, obwohl der Zusammenhang klar zu Tage tritt bei der haemolytischen Bluterkrankung. (Y-Y. HSIA, H. STEIN, GRIMSEHL, H. COLIN WOLKER, LIGHTWOOD, KUNDRATITZ, etc..) Das Gleichgewicht zwischen Cholesterin und biliaeren Pigmenten wird garantiert durch die Gallensalze und Bipoproteide. (Aggregate) Wird dieses Gleichgewicht durch Störungen intrahepatischer Art oder in der Sekretion der schleimbildenden Zellen der Gallenwege gestört, so kann es zur Ausfällung von Cholesterin, Calcium und biliaeren Pigmenten kommen. Andererseits könnte eine plötzliche Freisetzung von Bilirubin, wie es bei den haemolytischen Erkrankungen der Fall ist, zu einer aseptischen Praezipitation der Gallenpigmente in den abführenden Gallenwegen führen. Beim physiologischen Ikterus neonatorum kommt es infolge des noch nicht voll ausgebildeten Glucorontransferasemechanismus zu einer ungenügenden Bildung von direktem Bilirubin und zu einer verminderten Ausscheidung durch die Gallenwege, was ebenfalls sekundär zu einer Eindickung der Gallenflüssigkeit infolge verminderter Produktion führen könnte. (BILLING 1954, SCHMID 1956.)

1958 gab R.G.F. PARKER eine Übersicht über 13 Fälle von Kindern mit Ikterus und Diarrhoe (2 - 9 Jahre alt). In 1o dieser Fälle fand sich eine Gallenabflußstauung verbunden mit entzündlichen Veränderungen der Gallenwege, die als Cholangitis bezeichnet wurden. In den 3 übrigen Fällen konnte eine Gallenretention ohne entzündliche Begleiterscheinungen nachgewiesen werden. In allen Fällen wurde viel Wert auf die Symptomkombination der Diarrhoe und einer aufsteigenden Infektion als Ursache der Cholangitis gelegt. Die Cholangitis wiederum wurde als primärer Grund für eine Galleneindickung und teilweisen Verschluß angenommen. In einem der Fälle wurde eine bakterielle Ursache festgestellt. (E. coli)

1961 beschrieb H. STEIN drei Fälle von ikterischen Frühgeborenen mit Cholestase, die als Folge einer Cholangitis unbekannter Genese angesehen wurde.

In letzter Zeit legte A. DITTMER (1967) großen Wertauf die aszendierende Infektion und betont die Möglichkeit einer Cholestase nach Dyspepsie. Der geringe Globulinspiegel der Frühgeborenen, ihre nur durch die Mutter übertragene passive Immunität, die Anfälligkeit der Intestinalorgane und die klein und engen anatomischen Verhältnisse, verbunden mit einer Hypacidität des Magens begünstigen zusammen eine aszendierende Infektion der Gallenwege. In fünf Fällen wies DITTMER pathogene Keime und zwar E. coli im Gallensaft nach.

EIGENER FALL.

Krankengeschichte:

Es handelte sich um das 2. Kind einer 23-jährigen Mutter, bei der außer einer normalen Geburt 2 Fehlgeburten vorangingen. Die Entbindung erfolgte im 7. Monat der Schwangerschaft durch Wendung und Extraktion. Der erste Schrei trat 4 Minuten nach der Geburt auf ; Geburtsgewicht 152o g, Körperlänge 44 cm.

Wegen Zyanose und starker Dyspnoe wurde das Kind sofort nach der Geburt in die Universitäts-Klinik Homburg / Saar überwiesen. Bei der dortigen Aufnahme wurde folgender Befund erhoben:

Unterkühlung des Kindes auf 34,0 Grad C; generalisierte Zyanose und oberflächliche Atmung. Über der Lunge deutliches Entfaltungsknistern. Aus dem Mund quillt schaumig-blutige Flüssigkeit.

Nach Absaugen der Luftwege wurde das Kind in den Inkubator gelegt, wo ihm Sauerstoff und die nötige Luftfeuchtigkeit zuteil wurde. Außerdem erhielt es eine Dauertropfinfusion.

Bei der blutchemischen Untersuchung wurde eine starke Mischacidose festgestellt, die sich unter der Behandlung vorübergehend normalisierte.

Am 4. Tag kam es zu mehreren Apnoefällen und zu einem Aufstieg des Gesamtbilirubins auf 17,5 mg %. Der Verdacht einer ABO-Blutgruppeninkompatibilität lag nahe, da die Mutter die Blutgruppe O RH + und das Kind A RH + hatte. Deswegen wurde sofort eine Austauschtransfusion durchgeführt. Der Eingriff wurde gut überstanden. Jedoch stiegen die Bilirubinwerte nach kurzfristigem Abfall auf 11,6 mg % bald wieder an.

Der Allgemeinbefund besserte sich vorübergehend und eine Gewichtszunahme war zu verzeichnen.
In der 3. Lebenswoche kam es zu profusen Durchfällen und Erbrechen. In der Stuhlkultur wurden pathogene Coli-Bakterien der Gruppe O 127 nachgewiesen. Auf Grund dieses Befundes wird eine Infusions- und Antibiotika-Therapie durchgeführt, da eine infektiöse Enteritis angenommen wurde. Blutbild und Urinstatus wiesen keine größeren Abweichungen von der Norm auf. Jedoch blieb der Bilirubinspiegel erhöht und der Stuhl war auffallend hell.
Der Allgemeinzustand des Kindes verschlechterte sich zusehends. Anläßlich einer Venaesectio tastete der Chirurg in der 4. Lebenswoche einen Tumor im re. Oberbauch. Differentialdiagnostisch wurde an einen " isolierten rechten Leberlappen und oder einen Nierenprozeß gedacht. Trotz massiver Behandlung recidivierten die enteritischen Durchfalle. Das Kind geriet in einen stark hypotrophen Zustand. In der 6. Lebenswoche zeigten sich Symptome eines paralytischen Ileus, die röntgenologisch bestätigt wurden. Anläßlich eines weiteren chirurgischen Konsiliums wurde der pralle und gut verschiebliche Tumor 2 - 3 cm unter dem rechten Rippenboben erneut getastet. Trotz des äußerst schlechten Allgemeinzustandes war die Indikation zu einer Probelaparotomie gegeben.

Operation (Dr. Sanchez), Intubationsnarkose (Frau OA. Dr. Schmidt).

Rechtsseitiger Rippenbogenschnitt. Nach Eröffnung des Abdomens fließt Bauchhöhlenflüssigkeit ab. Die Darmschlingen sind bis auf Daumenweite dilatiert. An mehreren Stellen sind bis zu 1 Pfennig große Verdickungen der Dünndarmwand zu tasten. Der Darminhalt wird oralwärts entleert und aus dem Magen abgesaugt. Die weitere Untersuchung der Bauchhöhle ergibt eine mit klarer Flüssigkeit prall gefüllte Gallenblase. Die extrahepatischen Gallenwege sind vorhanden. An der Kuppe der Gallenblase wird nach Anlegung einer Tabaksbeutelnaht die Gallenblase punktiert. Etwa 5 ml viscöser, schaumiger, weißlicher Flüssigkeit mit mehreren dunklen Konkrementen werden aus der Gallenblase aspiriert. (Siehe Abb. 1). Die anschließende Cholecystographie ergibt eine einwandfreie Darstellung der Gallenblase und der extrahepatischen Gallenwege. Ein Abfluß des Kontrastmittels ins Duodenum war nicht darstellbar. Nach Cholecystektomie wird der Ductus choledochus präpariert. Im Ductus choledochus sind Konkremente zu sehen. (Siehe Abb. 2). Der Ductus choledochus wird eröffnet und einige Konkremente, die in eingedickter Galle liegen, werden entfernt. Da die Sondierung der Papilla Vateri mißlingt, wird eine transduodenale Papillotomie vorgenommen. Danach wird in den Choledochus eine T-Drainage eingelegt, deren distaler Schenkel bis ins Duodenum geschoben wird. Nach Drainage der Bauchhöhle werden die Bauchdecken schichtweise verschlossen.

Postoperative Diagnose: 1) Paralytischer Ileus unbekannter Genese.

2) Hydrops der Gallenblase.

3) Konkremente in den abführenden Gallenwegen bei eingedickter Galle.

Das Kind hatte die Operation relativ gut überstanden, kam jedoch zwei Tage postoperationem infolge des allgemeinen Marasmus ad exitum.

Histologischer Befund der eingesandten Gallenblase:

(pathologisches Institut der Universität des Saarlandes. Prof. Dr. Dhom).

Eingesandt wurde ein strangförmiges 3,5 cm langes Gewebsstück, das im Zentrum einen Hohlraum zeigt. Das zweite, mitgesandte Gefäß ist leer.
Histologisch zeigt die Gallenblase herdförmige haemorrhagische Erosionen. Das Epithel ist dabei verloren gegangen, das freiliegende Bindegewebe ist von Blutungen durchsetzt und an der Oberfläche liegen teilweise noch Fibringerinsel auf. Die erhaltenen Schleimhautfalten sind verbreitert und oedematös gelockert, das Epithel ist flach. Die Muskulatur ist regelhaft angelegt, eine vermehrte zellige Durchsetzung ist hier nicht nachweisbar. Die im subserösen Bindegewebe gelegenen Gefäße sind weit und prall mit Blut gefüllt, hier ist kein auffälliger Befund nachweisbar.

Diagnose: Haemorrhagische Erosionen in einer Säuglingsgallenblase.

Die chemische Untersuchung der Konkremente ergab biliäre Pigmente.

Sektionsbericht: (Pathologisches Institut der Universität des Saarlandes. Prof. Dr. Dhom).

Grundkrankheit: Zustand nach Cholecystektomie und Choledochusrevision. Massive Cholestase und eitrige Cholangiohepatitis. Enteritis.

Todesursache: Dilatation des ganzen Herzens.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Unreifer, 45 cm großer, 1370 g schwerer, männlicher Säugling in stark reduziertem Allgemeinzustand mit Exikose der Haut.
Zustand nach Cholecystektomie (wegen Cholelithiasis) und Choledochusrevision mit Einlage eines T-Drains in den Ductus choledochus und Zustand nach transduodenaler Spaltung der Papilla Vateri.
Massive Cholestase der Leber.
Minimaler allgemeiner Ikterus.
Enterocolitis mit Zeichen eines mäßigen paralytischen Ileus.
Dilatation des ganzen Herzens.
Geringes Oedem, herdförmige Atelektasen und herdförmige überblähte Abschnitte beider Lungen.

Epikrise:
Das im Alter von 43 Tagen verstorbene Kind war als Frühgeburt mens VII zur Welt gekommen. Es gedieh schlecht und entwickelte eine chronische Enteritis zeitweilig unter dem Bilde eines paralytischen Ileus.

3 Tage vor dem Tode wurde wegen eines paralytischen Ileus operiert. Der Darminhalt wurde abgesaugt. Bei der Operation wurden Konkremente in der Gallenblase festgestellt. Die Gallenblase wurde exstirpiert, der Ductus choledochus wurde revidiert und es wurde ein T-Drain eingelegt. Außerdem wurde transduodenal die Papilla Vateri gespalten.

Bei der Obduktion fanden sich regelhafte Wundverhältnisse. Offenbar ist der Gallefluß trotz des T-Drains nicht in Gang gekommen. Es fand sich makro - und mikroskopisch eine massive Cholestase der Leber. Außerdem war es zu einer ausgedehnten ascendierenden Cholangiohepatitis mit kleinen Abszeßen gekommen.

Die histologische Untersuchung des Darmes ergab ausgedehnte entzündliche Veränderungen des Dünn- und Dickdarms. Bei der bakteriologischen Untersuchung wurden im Dünn- und Dickdarm nur Colibakterien nachgewiesen. Dem schweren Darminfekt und der zusätzlichen Belastung durch die Operation war das 45 cm große, 1370 g schwere Kind offenbar nicht gewachsen, als Zeichen des Herzversagens fand sich eine Dilatation des ganzen Herzens.

Abbildung 1

Es handelte sich um 5 ccm viscöser, schaumiger, weißlicher Flüssigkeit mit mehreren dunklen Konkrementen, die am Anfang der Operation nach Anlegen einer Tabaksbeutelnaht durch die Kuppe der Gallenblase abpunktiert wurde.

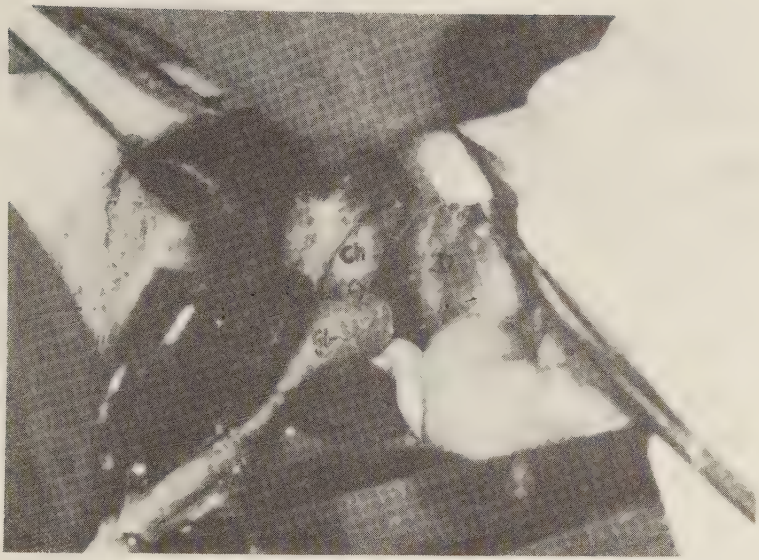

Abbildung 2

Gb - Gallenblase (postpunctionem)

Cy - Cysticus

Ch - Choledochus

D - Duodenum

K - Konkrement

Diskussion

Wir stehen vor einem Fall von eingedickter Galle, einhergehend mit Konkrementen im Choledochus, Cysticus und Gallenblase bei einem Frühgeborenen. Diese Diagnose ergab sich erst bei der Laparotomie.

Ätiologisch finden sich in der Anamnese und im klinischen Verlauf folgende Punkte:

1. Frühgeburt im 7. Monat mit 1520 g Gewicht.
2. Verdacht auf ABO-Inkompatibilität, die mit einer Austauschtransfusion behandelt wurde.
3. Dyspepsie mit recidivierenden Diarrhoen und positivem Nachweis durch Agglutination von Colibakterien des Stammes O 127 im Stuhl, die mit kombinierter antibiotischer Therapie behandelt wurden.
4. Eine aszendierende Cholangio-Hepatitis mit multiplen Mikroabszessen der Leber, welche nachträglich bei der Sektion festgestellt wurden. Die Histologie des Darmtraktes bot das Bild ausgedehnter entzündlicher Veränderungen. Die Kultur der Darmflora erbrachte pathogene Coli-Keime.

Rückblickend hat sich das folgende Krankheitsbild und der damit verbundene letale Ausgang etwa folgendermaßen entwickelt.

Ausgehend von einer Blutgruppenunverträglichkeit kam es zu vermehrter Hämolyse der Erythrozyten, zu einem vermehrten Anfall von indirektem Bilirubin, den die noch unreife Leber des Frühgeborenen nicht ohne weiteres bewältigen konnte. Es kam infolge des Bilirubinanstieges zum Ikterus.

Nach BILLING und SCHMID kommt es infolge des noch nicht voll ausgebildeten Glucuron-Transferase-Mechanismus zu einer ungenügenden Bildung von direktem Bilirubin und sekundär zu einer verminderten Ausscheidung durch die Gallenwege, was zu einer Eindickung der Gallenflüssigkeit infolge verminderter Produktion führen könnte.
Der beobachtete Ikterus trat um den 4. Tag post natum auf, ließ sich durch eine Austauschtransfusion vorübergehend beheben, nahm dann aber wieder unter Bilirubinanstieg zu.
Im Hinblick auf den bekannten weiteren Verlauf schließen wir uns der Hypothese von ROTHNER an und meinen, daß durch einen übermässigen Anfall von biliären Pigmenten das Gleichgewicht zwischen Cholesterin und biliären Salzen gestört wurde und die schon bestehende Eindickung zur Konkrementbildung in den abführenden Gallewegen führte.
Unter Konkrementen verstehen wir im folgenden Fall; die Sedimentation von biliären Pigmenten ohne Cholesterinbeteiligung. (siehe Abb. 1). Es kommt nicht zur Steinbildung sondern nur zur weiteren Konsistenzzunahme der bereits eingedickten Galle und - was hier entscheidend ist - zur Komplikation einer mechanischen Behinderung des Gallenabflusses.
Währenddessen lief das Krankheitsbild unter den Symptomen Ikterus und Dyspepsie mit Diarrhoe weiter ab. Die Therapie bezog sich infolgedessen auf Infusionen und Antibiotika.

Im vorliegenden Krankheitsfalle war die Dyspepsie hervorgerufen worden durch den gestörten Galleabfluß in den Magendarmtrakt. Es kam zur Alkalinisierung des pH-Mileus im Magendarmtrakt. Dieses und die massive kombinierte Therapie mit Antibiotika hatte als unerwünschte Nebenwirkung die Störung des Gleichgewichts der Darmflora zur Folge, was letztenendes die aufsteigende Infektion der Gallenwege durch pathogene Coli-Keime begünstigte.

Dies entspricht auch der Ansicht von DITTMER, der der aufsteigenden Infektion bei Dyspepsie im Zusammenhang mit der Entwicklung einer Cholestase große Bedeutung beimißt.

Inzwischen hatte die Konkrementbildung in den abführenden Gallewegen unter anderem auch den Ductus cysticus verlegt. Es bildet sich ein Hydrops der Gallenblase.
Ein wegen eines paralytischen Ileus einberufenes chirurgisches Konsilium mit entsprechendem Untersuchungsbefund führte zur Probelaparotomie.
Die aufsteigende Infektion begünstigte nach DITTMER zunächst die Cholestase, griff aber auch weiter um sich unter Einbeziehung der Leber. Der allgemeine Marasmus führte über Herzversagen zum Tode.
Die zunächst zeitlich geschehene lineare Reihenfolge: Cholestase - Dyspepsie - aufsteigende Infektion mündet letztenendes in einen Circulus vitiosus, da die aufsteigende Infektion die Cholestase wiederum begünstigt und die nächsten Stadien erneut durchlaufen werden müssen.

Diagnostische und therapeutische Probleme.

Der Beginn der Therapie hängt vom Zeitpunkt der Diagnose eines Gallenpfropfensyndroms ab.

Das typische Krankheitsbild des Gallenpfropfensyndroms wurde bereits in der Einleitung beschrieben. Da jedoch die Diagnose dieser seltenen Krankheit meist nur per exclusionem gestellt wird, muß zunächst die Differentialdiagnose des Ikterus beim Neugeborenen bekannt sein.

Bei der Differentialdiagnose des Ikterus beim Neugeborenen müssen 3 Hauptgruppen unterschieden werden.

1) Praehepatischer oder haemolytischer Ikterus. z.B. Erythroblastose, Sichelzellenanämie.
2) Intrahepatischer Ikterus, Z.B. angeborene biliäre Zirrhose, Hepatitis neonatalis.
3) Posthepatischer Ikterus, z.B. Atresien der Gallenwege, Tumoren der Gallenwege oder in der Nachbarschaft, aufsteigende Infektionen der Gallenwege.

Entsprechend dieser Übersicht kann an Hand der Symptomatologie und Laboratoriumsdiagnostik die entsprechende Ikterusform nachgewiesen werden. (siehe nachstehendes modifiziertes Schema nach HARRIS):

Befund	prähepatischer Ikterus	intra-hepatischer Ikterus	post-hepatischer Ikterus
1. Auftreten	1. Lebenstag	2. Tag oder später	meist später
2. Acholie	+	+	+++
3. Hepatomegalie	+	+	++
4. Familiengeschichte	Rh/rh-ABO	Fetopathien	-
5. Labordiagnostik			
a) Gesamt-Bilirubin	wechselnd	wechselnd	ansteigend
b) Direkt-Bilirubin	bis 5o %	bis 5o %	über 5o %
c) Urobilinogen	+ / +	- / +	- / +
d) Cholesterin	normal	normal	normal oder erhöht
e) alkal. Phosphatase	normal	normal/erhöht	stark erhöht
6. Histologie der Leber			
a) Erythropoese	vermehrt	normal	normal
b) Riesenzellen	+	+	-
c) Zellnekrose	+	+	+
d) Wucherung d. intrahepatischen Gallengänge	-	-	- / +
e) Fibrose	mild	wechselnd	mässig
f) intrazelluläre Pigmente	++	+/+	++

2 Meinungen stehen sich bezüglich der Art der Behandlung gegenüber:

HSIA befürwortet eine rein konservative Therapie, während A. TÖRNAI der frühzeitigen Cholecystektomie den Vorrang gibt. Wir wollen uns dem Vorschlag von KIESEWETTER anschließen, der einen Mittelweg einschlägt; nach konservativen Maßnahmen soll die chirurgische Behandlung durchgeführt werden, wenn:

1. Der Patient älter als 2 Monate ist und ein Ikterus neonatorum ausgeschlossen ist.
2. Nach 6-wöchiger Beobachtung bei dreimal wöchentlich durchgeführten Bilirubinkontrollen, der Bilirubinspiegel kontinuierlich ansteigt und der Stuhl acholisch ist.
3. Kein Urobilinogen im Urin nachweisbar ist.

GRIMSEHL schlägt nach erfolgloser konservativer Therapie eine operative Cholangiographie zur weiteren Diagnostik und Therapie in der 6.- 7. Woche vor. Dagegen rät er von einer Nadelbiopsie der Leber zur Abklärung ab.

Unsere Meinung formulieren wir folgendermaßen:

Zunächst sollte der konservativen Therapie der Vorrang gegeben werden. Zeigen sich jedoch Symptome von Dehydratation, Ileus oder, wie in unserem Fall ein tastbarer Tumor im rechten Oberbauch, so sollte die Diagnose, falls sie nicht eindeutig in andere Richtung weist, nur noch chirurgisch weiter abgeklärt werden, damit die Operabilität von Seiten des Allgemeinzustandes nicht weiter beeinträchtigt wird.

Zusammenfassung

Es handelte sich um ein Frühgeborenes im 7. Monat mit einem Geburtsgewicht von 152o g. Das Kind wurde gleich nach der Geburt in die Kinderklinik verlegt, da eine allgemeine Zyanose und oberflächliche Atmung vorlagen. Am 4. Tag trat ein Ikterus auf, der nicht mehr verschwand, sondern auch nach einer Austauschtransfusion wegen Verdacht auf ABO-Blutgruppeninkompatibilität bestehen blieb bei Werten um 15 mg % Gesamtbilirubin. (Blutgruppe der Mutter O RH + , des Kindes A RH +).

In der 3. Lebenswoche kam eine Dyspepsie hinzu, die trotz antibiotischer und Infusionstherapie nicht zu beherrschen war. Zu der 4. Lebenswoche wurde das Kind anlässlich eines chirurgischen Konsiliums wegen eines paralytischen Ileus probelaparotomiert. Vorher war schon im rechten Oberbauch ein Tumor zu tasten gewesen. Als Resultat der Operation ergab sich eine Hydrops der Gallenblase und den Abfluß verlegende Konkremente im Ductus cysticus und im Ductus choledochus bis zur Papilla Vateri. Die Gallenflüssigkeit selbst war stark eingedickt.

Trotz gelungener Operation kam das Neugeborene wegen des schlechten Allgemeinzustandes am 2. Tag post operationem ad exitum.

Trotz der Seltenheit des Krankheitsbildes des Gallenpfropfensyndroms sollte bei allen Formen von unbeherrschbarem Neugeborenenikterus mit hohen oder gar weiter ansteigenden Bilirubinwerten an diese Krankheit gedacht werden und zumindestens eine Probelaparotomie durchgeführt werden, ehe die folgende Dyspepsie den Allgemeinzustand so stark beeinträchtigt, daß die rettende Operation ihren Sinn nicht erfüllen kann.

LITERATURVERZEICHNIS

1. BABBITT, D , P.
" Gallstones in Children ".
Arch. Dis. Child. 92, 1956, 5.

2. BRUNET C. et. col.
" La Cholecystite et la Cholelithiase chez l'enfant "
Canada Med.Ass. J., Dec. 26, 1964 vol. 91

3. BROWN, A.K. and W.W. ZUELZER
" Studies on the Neonatal Development of the Glucuronide Conjugating System ".
J. Clin. Invest. 37, 332, 1958

4. CATEL, W.
" Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen".
G. Thieme, Stuttgart, Bd. 1, s. 792 (1963)

5. COLVER, H.D.
Perforation of the Biliary Tract due to Gallstones in Infancy: an Established Clinical Entity
Recent Advancees in Surgery Vol. 16o, 2 , 227

6. WALKER Colin, H.M.
" Aetiology of Cholelithiasis in Childhood"
Arch. of. Dis. in Childhood, 32 , 1957

7. DITTMER , A.
Zur Diagnostik und Therapie der chronischen Cholangitis beim Säugling.
Zeitschrift für Kinderheilkunde. 1oo, 315, 324 (1967)

8. EWERBECK, H.
" Der Säugling "
Berlin-Göttingen-Heidelberg, Springer 1962

9. FEURE , M. , BOCAGE, P. et GAY B.
" Un cas de calcul de Choledoque chez l`enfant "
Arch. Franc. Pediat. 1963, 2o/6, (751 / 54)

1o. GOUREVITCH, A.
" The Surgery of Jaundice in the Newborn, with special reference to Congenital Atresie of Bile Ducts "
Royal College of Surgeons, April 1962.

11. GRIMSEHL, H.
" Konkremente in kindlichen Gallenwegen ".
Kinderärztliche Praxis, 31 , 549 (1963)

12. HARRIS, R., ANDERSEN, D, H., and DAY, R.L.
" Obstructive Jaundice in Infants with, normal biliary Tree ".
Pediatrics, 13 , 293 (1954).

13. HSIA Y-Y., BOGGS J.D., DRISCOLL, S.G., GELLIS S.S.
" Prolonged obstructive Jaundice in Infancy ".
" The Genetics component in Neonatal Hepatitis ".
Am. J. Dis. Childh. 95, 485 (1958)

14. HSIA Y-Y.
Prolonged obstructive Jaundice in Infancy. Liver function test ".
Am. J. Childh. 85, 13 (1953)

15. HSIA Y-Y. PATTERSON, P., ALLEN F.H. DIAMOND C.K., GELLIS S.S.
" Prolonged obstructive Jaundice in Infancy. General Survey of 156 cases "
Pediatrics, 1o , 243 (1952)

16. HEGGLIN, R.
" Differentialdiagnose innerer Krankheiten ".
G. Thieme, Stuttgart, 1963

17. KIESEWETTER, W. B., KOOP, E., FARGNAHR, J.D.
" Surgical Jaundice in Infancy "
Pediatrics, 15, 149 (1955)

18. KUNDRATITZ, K.
Neugeboreneni kterus " Diagnostik und Therapie "
Pädiatr- Praxis, 1 , 145 (1962)

19. KREBS, H.
" Zur Pathogenese der Cholelithiasis mit Pancreas-beteiligung im frühen Kindesalter "
Zeitschrift für Kinderh. 1o2, 327 (1954)

2o. LIGHTWOOD ,M.D. and MARTIN Bodian
" Biliary Obstruction associated with Ikterus gravis neonatorum "
Arch. of. Dis. in Childh. 2o9

21. MINTZ, A., CHUVEL, G., and ADAMS, E.
" Cholelithiasis in Sickle Cell anaemie "
J. Pediatrics 47, (1955) , 171.

22. MOUCHET, A. et. al.
" Biliary Lithiasis in Children "
Rev. Pediatr. 14, 1593 - 6o2 (1964)

23. OPPE, T.E., VALAES, T.
" Obstructive Jaundice and Haemolytic Disease of Newborn "
Lancet 1, 536 , (1959)

24. PARKER, R.G. F.,
" Jaundice and infantile Diarrhoea "
Arch. of. Dis. in Childh. 33, (1958)

25. RANKIN, W.
" Akute Distension of the Gallbladder in Children ".
Arch. of. Dis. in Childh. 6o, (1955)

26. ROTHNER, A. D. el. Al.
" Cholelithiasis in a child with Sickle Cell Anaemie "
Clinic. Pediatr. (Phil.) 5, 763, 64 (1964)

27. STEIN, H. and ISAACSON, C.
" Idiopatic Cholestase in neonatal period "
Arch. of. Dis. in Childh. 63 - 67, (1961)

28. STEMPFEL, R., BROMAN, B., ESCARDO and ZETTERSTRØM, R.
" Obstructive Jaundice complicating haemolytic disease of Newborn "
Pediatrics 17, 471 (1956)

29. SEILER, J.
" Gallbladder disease in Children "
Am. Dis. Childh. 99, 662 (196o)

3o. SORGE, D.W.
" Cholecystitis and Cholelithiasis in Children "
Pediatrics, 29, 46 (1962)

31. SCHNEIDER, S.C. and WINSLOW , O. P.
" Cholecystitis and Cholelithiasis associated with Pancreatitis in a child "
J/ A/ M/ A 182, 3o2 (1962

32. DE TONI, G. and ROMANO, C.
"La Sindrome da bile spassa nel primo trimesedi vita "
Minerva Pediat. 14, (1429 - 52), (1962)

33. TÖRNAI, A., LÜCKÖ und KERESZTURI , A.
" Cholecystitis im Säuglings- und Kindesalter "
Am. Pediatrics (Basel) 194, 216, (196o)

34. ULIN, A.W., NOSAL, J.L. and MARTIN, W.L.
" Cholecystitis in Childhood; " associated with obstructive Jaundice "
Recent adv. in Surgery. vol. 31, 2 , 313.

35. WELLAUER, J.
" Über die Cholelithiasis im Kindesalter "
Helv. paed. acta, 4, 462 (1949)

36. ZUELZER, W.W. and BROWN, A.K.
" Neonatal Jaundice. A. Review "
Am. J. Dis. Childh. 1o1, 87 (1967)

LEBENSLAUF

Am 14. April 1940 wurde ich als 3. Kind des Arztes Francisco Toledo und seiner Ehefrau Carmen Trujillo in Santa Cruz de la Palma, kanarische Inseln (Spanien) geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Santa Cruz de la Palma (1944-1949) trat ich in das Gymnasium in Santa Cruz de la Palma ein, wo ich die Reifeprüfung ablegte. (1949-1955). Nach der Aufnahmeprüfung an der Universität San Fernando in La Laguna (Teneriffa) im Juni 1956 begann ich mit dem Studium der Medizin. Im Februar 1964 bestand ich das medizinische Staatsexamen.

Vom Februar 1964 bis November 1964 arbeitete ich als freiwilliger Assistent in dem Madrider Hospital del Rey in der pathologischen und orthopädischen Abteilung.

Vom 1. Dezember 1964 bis 3o. Januar 1965 lernte ich die deutsche Sprache im Goethe-Institut (Murnau/Oberbayern).

Vom 1. Februar 1965 bis 31. Dezember 1966 arbeitete ich als Assistenzarzt auf der Chirurgischen Abteilung des Städt. Krankenhauses in Singen (Hohentwiel) und bin seit 1. Februar 1967 auf der chirurgischen Abteilung des Evangelischen Krankenhauses in Saarbrücken tätig.

Es ist mit eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr.med. H. Lüdeke, Direktor der Chirurgischen Universitätsklinik des Saarlandes, für die Überlassung des Themas und für seine wohlwollende Unterstützung zu danken.

Dem Direktor der Universitäts-Kinderklinik Homburg/Saar, Professor Dr.med. Mayer danke ich für die Überlassung der Krankengeschichte und die Erlaubnis zur Veröffentlichung.

Herrn Dr.med. C. Sanchez, Assistenzarzt der Chirurgischen Universitätsklinik Homburg/Saar und Herrn Dr.med. H. Schaumann, Assistenzarzt des Medizinischen Instituts in Heidelberg möchte ich für Ihre Hilfe bei der Ausarbeitung und Gestaltung der vorliegenden Arbeit herzlich danken.

Geschäfts-, Werbe- und Privat-Drucksachen

ROTAPRINT-OFFSET-DRUCKEREI

6602 DUDWEILER

Scheidter Straße 26 Telefon Amt Sulzbach 7 32 84

Spezialgebiet: Druck von Dissertationen